

Reinhold Kerbl, Karl Reiter, Lucas Wessel

Referenz Pädiatrie

Ophthalmologie > Exophthalmus

Martina Brandner

Exophthalmus

Martina Brandner

Steckbrief

Das Hervortreten eines oder beider Augen wird als Exophthalmus bezeichnet, wobei es sich hier nicht um ein eigenständiges Krankheitsbild handelt, sondern um ein Symptom einer anderen Grunderkrankung. Bei Kindern können die gleichen Erkrankungen wie bei Erwachsenen auftreten, allerdings stehen bei den verschiedenen Altersgruppen andere Ursachen im Vordergrund. Somit liefern das Alter zu Beginn, die ein- oder beidseitige Ausprägung und die Progredienz wichtige Hinweise in der Diagnostik.

Synonyme

Protrusio bulbi, Proptosis

Keywords

Protrusio bulbi, Proptosis, Hervortreten der Augen

Definition

Der Exophthalmus ist definiert als eine Ventralverlagerung des Augapfels, d.h. der Abstand zwischen der lateralen Orbitakante und dem Hornhautscheitel nimmt zu. Eine Seitendifferenz von >2 mm ist als pathologisch anzusehen [2].

Epidemiologie

Häufigkeit

Orbitale Erkrankungen im Säuglings- und Kleinkindesalter sind relativ selten. Häufigste Ursachen sind [4],[5]:

- Zysten (Dermoidzysten, Mukozelen u.a.)
- vaskuläre Tumore
- Tumore ausgehend vom Sehnerv und den Meningen
- Entzündungen
- Rhabdomyosarkom

Altersgipfel

In den verschiedenen Altersstufen sind jeweils bestimmte Ätiologien häufiger vertreten als andere:

- 0.–1. Lebensjahr: neoplastisch > strukturell > vaskulär > entzündlich
- 2.–4. Lebensjahr: neoplastisch > strukturell > vaskulär > entzündlich

- 5.–10. Lebensjahr: neoplastisch > entzündlich > strukturell > vaskulär
- 11.–16. Lebensjahr: neoplastisch > endokrine Orbitopathie > entzündlich > vaskulär > strukturell

Geschlechtsverteilung

- nicht geschlechtsspezifisch

Prädisponierende Faktoren

Prädisponierende Faktoren umfassen:

- Erkrankungen der orbitabenachbarten Strukturen
- orbitale Infektionen
- kraniofaziale Syndrome
- systemische Grunderkrankungen
- Trauma

Symptomatik

Typische Symptome und Befunde sind:

- ein- oder beidseitiges Hervortreten des Auges
- Bulbusverlagerung
- Bewegungseinschränkung
- Doppelbilder
- Sehverschlechterung
- relativer afferenter Pupillendefekt (durch Sehnervkompression)
- Gesichtsfeldeinschränkung

Diagnostik

Diagnostisches Vorgehen

Der gezielten Diagnostik und Therapie geht eine strukturierte Anamnese voraus.

Anamnese

Neben dem Beginn der Erkrankung (Fotoanamnese hilfreich), der Progredienz (schleichend, kurzfristig) und der Intensität ist eine Abfrage der Leitsymptome erforderlich [3]. Leitsymptome sind:

- axiale Protrusion
- Augenbewegungsstörung/Doppelbilder
- Sehverschlechterung
- periorbitale/orbitale Schmerzen
- retrobulbäres Druckgefühl
- Lidschwellung/Lidekchymose
- Chemose (Bindehautchemose)

> **Merke**
>
> Kleinkinder äußern meist keine Doppelbilder, sondern fallen durch intensives Reiben an einem Auge oder durch Kneifen auf.

Körperliche Untersuchung

Die körperliche Untersuchung umfasst:

- Inspektion
- Hertel-Exophthalmometrie
- Palpation (Raumforderung tastbar)
- Prüfung der Sehschärfe
- Farbtest
- Pupillenfunktion: Besteht ein RAPD (relativer afferenter Pupillendefekt)?
- Augenbeweglichkeit
- Prüfung des Gesichtsfeldes

> **Praxistipp**
>
> Die Abschätzung einer möglichen Protrusion gelingt auch durch Positionierung hinter dem Kind und Blick von oben auf beide geschlossenen Lider [1].

Labor

Bei Verdacht auf eine endokrine Orbitopathie sind die Schilddrüsenparameter zu überprüfen.

Bildgebende Diagnostik

Sonografie

Eine Ultraschalluntersuchung lässt sich leicht durchführen; es ist damit jedoch nur die vordere Orbita beurteilbar.

CT

Mit einem CT lassen sich knöcherne, verkalkte Strukturen beurteilen.

> **Cave**
>
> Bei der Entscheidung zum CT ist die Strahlenexposition zu bedenken.

MRT

Für die Durchführung eines MRT gilt:

- Beurteilung orbitaler Strukturen, unklarer entzündlicher Läsionen sowie von Tumoren möglich.
- je nach Alter mit oder ohne Sedierung

Intraoperative Diagnostik

- Biopsie bei Verdacht auf maligne Prozesse

Differenzialdiagnosen

Die Differenzialdiagnosen des Exophthalmus sind Tab. 355.1 zu entnehmen.

Tab. 355.1 Differenzialdiagnosen des Exophthalmus.

Differenzialdiagnose (absteigend sortiert nach klinischer Relevanz*)	Richtungsweisende Diagnostik/ Befunde/zusätzliche Leitsymptome	Sicherung der Diagnose
Orbitale Raumforderungen		
Dermoidzyste	meist extraorbital, selten intraorbital, gut abgrenzbare zystische Läsion, langsame Progredienz, Ruptur möglich	klinische und sonografische Diagnostik
Optikusgliom (Abb. 355.1)	Manifestation in 50% vor dem 5. Lebensjahr, Proptosis, langsames Wachstum, Schielstellung, Visusabnahme	Neurofibromatose Typ I, Bildgebung

*Klinische Relevanz ist nicht immer gleichbedeutend mit Häufigkeit. Auch seltene Differenzialdiagnosen können klinisch sehr relevant sein.

Differenzialdiagnose (absteigend sortiert nach klinischer Relevanz*)	Richtungsweisende Diagnostik/ Befunde/zusätzliche Leitsymptome	Sicherung der Diagnose
Rhabdomyosarkom	rasch progrediente Proptosis, Bulbusverlagerung, Lidschwellung, tastbare Raumforderung, Schmerzen	Bildgebung, Biopsie
Neuroblastom-Metastase	Proptosis, Bulbusverlagerung, Opsoklonus/ Myoklonus, Horner-Syndrom (Störung der sympathischen Innervation einhergehend mit Ptosis, Miosis und Pseudoenophthalmus), „Waschbärenaugen“ hämatomartige Einblutungen der Lider und Sklera	neuropädiatrische Abklärung, Bildgebung, endokrine Aktivität (Katecholamine, Vanillinmandelsäure)
Strukturelle Erkrankungen		
Anomalie der knöchernen Orbita (Abb. 355.2)	kraniofaziale Syndrome, Anlagestörung der Knochen, vorzeitiger Verschluss betreffender Suturen, Protrusion, Hyper- und Hypotelorismus	klinische Diagnose, Genetik, Bildgebung
Entzündliche Orbitaerkrankungen		
Endokrine Orbitopathie (Abb. 355.3)	häufig beidseits, leicht ausgeprägte Proptosis, Lidretraktion, leicht ausgeprägte periorbitale Schwellung, Chemose, keine Schmerzen	klinische Diagnose, endokrinologische Abklärung mit TSH-Rezeptor-Antikörper, ggf. MRT Orbitae mit KM
Orbitaphlegmone (Abb. 355.4)	periokuläre Schwellung, Fieber, Schmerzen, Proptosis, Motilitätseinschränkung, Kopfschmerzen, Chemose, evtl. Sinusitis	Bildgebung, HNO-Abklärung, Bakteriologie, engmaschige ophthalmologische Kontrolle
Idiopathische orbitale Myositis	Augenbewegungsschmerzen, Rötung/Schwellung über Muskel, Chemose, Motilitätseinschränkung, Doppelbilder/Kneifen, meist Folgekomplikation von Infekten	klinische Diagnose, Bildgebung mit KM
Vaskuläre Orbitaerkrankungen		
Orbitales Hämangiom	Protrusion, Motilitätseinschränkung, Strabismus, Refraktionsänderung, Amblyopie	klinische Diagnose, Bildgebung mit Angiografie, Sonografie
Lymphatische Malformation (veraltet Lymphangiom)	periorbitale Schwellung, langsam progrediente Protrusion, Motilitätsstörung	klinische Diagnose, Bildgebung

*Klinische Relevanz ist nicht immer gleichbedeutend mit Häufigkeit. Auch seltene Differenzialdiagnosen können klinisch sehr relevant sein.




Abb. 355.1 Optikusgliom.

Ein 7-jähriges Mädchen mit rechtsseitigem Exophthalmus bei Optikusgliom.

(Quelle: Universitäts-Augenklinik der Medizinischen Universität Graz)

(Quelle: Universitäts-Augenklinik der Medizinischen Universität Graz)



Abb. 355.2 Morbus Crouzon.

Ein 9-jähriges Mädchen mit einem beidseitigen Exophthalmus bei Morbus Crouzon .

(Quelle: Universitäts-Augenklinik der Medizinischen Universität Graz)

(Quelle: Universitäts-Augenklinik der Medizinischen Universität Graz)



Abb. 355.3 Endokrine Orbitopathie.

Ein 16-jähriges Mädchen mit beidseitigem Exophthalmus und Oberlidschwellung bei endokriner Orbitopathie.

(Quelle: Universitäts-Augenklinik der Medizinischen Universität Graz)

(Quelle: Universitäts-Augenklinik der Medizinischen Universität Graz)



Abb. 355.4 Orbitaphlegmone.

Ein 14-jähriger Junge mit linksseitiger Rötung und Schwellung der Lider und Protrusio bulbi im Rahmen einer Orbitaphlegmone.

(Quelle: Universitäts-Augenklinik der Medizinischen Universität Graz)

(Quelle: Universitäts-Augenklinik der Medizinischen Universität Graz)

Literatur

Quellenangaben

- [1] Jonas RA, Rokohl AC, Kakkassery V et al. Diagnostik von benignen und malignen Tumoren der Orbita. Ophthalmologe 2021; 118: 987–994
- [2] Kanski JJ, Bowling B. Klinische Ophthalmologie. 7. Aufl. München: Elsevier; 2012: 80
- [3] Kisser U, Heichel J, Glien A. Seltene Erkrankungen der Orbita. Laryngo-Rhino-Otol 2021; 100: S1–S79
- [4] McNab AA. The management of orbital diseases in children. In Taylor S, Hoyt C, eds. Pediatric Ophthalmology and Strabismus, Churchill Livingstone: Elsevier; 2016: 209–215
- [5] Salchow DJ. Orbitaerkrankungen im Kindesalter. Klin Monatsbl Augenheilkd 2019; 236: 1351–1371

Wichtige Internetadressen

European Group on Graves orbitopathy. https://www.eugogo.eu/en/home/

Quelle:

Brandner M. Exophthalmus. In: Kerbl R, Reiter K, Wessel L, Hrsg. Referenz Pädiatrie. Version 1.0. Stuttgart: Thieme; 2024.

Shortlink: https://eref.thieme.de/12QMX5Y5